

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1962

THÈSE

N°

330

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Jean, Walter, Albert GUIONIE

Externe des Hôpitaux de Paris

Né le 11 Février 1935, à VINCENNES (Seine)

Présentée et soutenue publiquement le

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE
DES EPITHELIOMAS ETHMOIDO-MAXILLAIRES
CHEZ L'ENFANT

Président : Monsieur AUBRY (Professeur)

DACTYLO-SORBONNE

8, Rue Casimir Delavigne

PARIS - VI°

1962

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

--:

Année 1962

N°

T H E S E

pour le

DOCTORAT EN MEDECINE
(Diplôme d'Etat)

par

Jean, Walter, Albert GUIONIE

Externe des Hôpitaux de Paris
Né le 11 Février 1935 à VINCENNES(Seine)

--:

Présentée et soutenue publiquement
le

--:

CONTRIBUTION A L'ETUDE DES
EPITHELIOMAS ETHMOIDO-MAXILLAIRES CHEZ
L'ENFANT

--:

Président : Monsieur AUBRY (Professeur)

--:

DACTYLO-SORBONNE
8, rue Casimir Delavigne
PARIS
1962



PROFESSEURS HONORAIRES

MM. ALAJOUANINE (T), AUBIN (A), BENARD (H), BULLIARD (H), CADENAT (F), CHABROL (E), CHAMPY (C), DEBRE (R), FEY (B), GASTINEL (P), GUILLAIN (G), HALPHEN (E), HAZARD (R), HEUYER (G), LANTUEJOUL (P), LAROCHE (G), LEVY-SOLAL (E), LIAN (C), LOEPER (M), MARION (G), MATHIEU (P), MOCQUOT (P), MONDOR (H), MONOD (R), MOREAU (R), OLIVIER (E), PETIT-DUTAILLIS (D), PASTEUR VALLERY-RADOT (L), RICHET (C), SENEQUE (J), STROHL (A), TANON (L),

DOYEN : Léon BINET
 Membre de l'Institut
 ASSESSEUR Jean VERNE

I - PROFESSEURS

MM.

Anatomie	DELMAS (A)
Anatomie pathologique	DELARUE (J)
Anesthésiologie	BAUMANN (J)
Bactériologie	FASQUELLE (R)
Biochimie médicale	JAYLE (M.F.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports	CHAILLEY-BERT (P)
Biologie médicale	FAUVERT (R)
Cancérologie médicale et sociale	BERNARD (J)
Clinique carcinologique (Necker)	REDON (H)
Clinique cardiologique (Broussais)	MOUQUIN (M)
(Beaujon	SICARD (A)
(Cochin	QUENU (J)
Cliniques chirurgicales (Hôtel-Dieu	PATEL
(Saint-Antoine	GOSSET (J)
(Salpêtrière	MOULONGUET (P)
	CORDIER (G)
	LORTAT-JACOB
	LAURENCE
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades)	FEVRE (M)
Clinique chirurgicale orthopédique et réparatrice (Cochin)	MERLE d'AUBIGNE (R)
Clinique de chirurgie cardiovasculaire (Broussais)	de GAUDART d'ALLAINES (F)
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire (Laënnec)	MATHEY (J)
Clinique endocrinologique (Pitié)	DECOURT (J)
Clinique génétique médicale (E. Mal)	LAMY (M)
Clinique Gynécologique (Broca)	FUNCK-BRENTANO (P)

Gérontologie	BOURLIERE
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (Saint-Louis)	DEGOS (R)
Clinique des maladies des enfants	CATHALA (J)
Clinique des maladies infectieuses	MOLLARET (P)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne)	DELAY (J)
Clinique des maladies métaboliques	HAMBURGER (J)
Clinique des maladies du sang	MARCHAL (G)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)	GARCIN (R)
(Cochin)	BROUET
(Cochin)	JUSTIN-BESANCON (L)
(Hôtel-Dieu)	BARIETY (M)
Cliniques médicales (Broussais)	SOULIE (P)
(Pitié)	DREYFUS (G)
(St-Antoine)	KOURILSKY (R)
(Boucicaut)	LENEGRE
Clinique médicale d'hydrologie thérap. et climatologie (Bichat)	DEBRAY (C)
Clinique médicale prophylactique	de GENNES (L)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nu- trition (Hôtel-Dieu)	DEROT (M)
Clinique de neuro-chirurgie	DAVID
(Baudelocque)	LACOMME (M)
Cliniques (Port-Royal)	VARANGOT
obstétricales (Foch)	MERGER
Clinique obstétricale et gynécol.	LEPAGE
Clinique ophtalmologique	RENARD (G)
Clinique oto-rhino-laryngologique	AUBRY (M)
Clinique de pathologie respiratoire	TURIAF
Clinique de pédiatrie sociale	MARIE (J)
Clinique de pneumo-phtisiologie	BERNARD (E)
Clinique psychiatrique infantile	MICHAUX (L)
Clinique de puériculture	LELONG (M)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)	COSTE (F)
Clinique stomatologique (Pitié)	DECHAUME (M)
Clinique thérapeutique médicale	LEMAIRE (A)
Clinique urologique (Cochin)	COUVELAIRE
Electrophysiologie médicale	DJOURNO (A)
Embryologie	GIROUD (A)
Histoire de la médecine et de la chirurgie	de SEZE
Histologie	VERNE (J)

	MM.
Hygiène des collectivités (ch. à t.pers.)	DEPARTIS
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)	TURPIN (R)
Hygiène et médecine préventive	JOANNON (P)
Médecine du Travail	DESOILLE (H)
Médecine légale	PIEDELIEVRE (R)
Parasitologie	GALLIARD (H)
Pathologie exotique	LAVIER (G)
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.P)
Pathologie médicale	MILLIEZ
Pathologie et thép.générales	BOUDIN
Pharmacologie et matière médicale	CHEYMOL (J)
Physiologie	BINET (L)
Physiologie (ch. à t. pers.)	PARROT
Physique médicale	DOGNON (A)
Radiologie médicale	DESCREZ (H)
Technique chirurgicale	LEGER
Thérapeutique	COMTE

II - PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS
AGREGES ET MAITRES DE CONFERENCES AGREGES

	MM.
Anatomie	(CABROL (C) COUINAUD (C) OLIVIER (G) GAUTHIER-VILLARS (Melle P) pr.s.ch. BUSSE (F) GOUYGOU (Ch) ORCEL (L) PAILLAS (J) VCURC'H (G) NEVOT (A) pr.s.ch. BARBIER (P) CHRISTOL (D) TOURNIER (P) DESCREZ (P) pr.s.ch. POLONOVSKI (J) m.conf. SCHAPIRA (G) pr.t.p. DENOIX (P) MATHE (G) DUPERRAT (B) LEDOUX-LEBARD (G) TUCHMAN-DUPLESSIS (H)
Anatomie pathologique	
Anasthésiologie	
Bactériologie	
Biochimie médicale	
Carcinologie	
Dermato-syphiligraphie	
Electro-radiologie	
Embryologie	

	MM.
Hématologie	(BILSKI-PASQUIER (G) (DAUSSET (J) (COUJARD (R) pr.s.ch. (MAROIS (M) (RACADOT (J) (CORNET (A) (BOYER (J) pr.s.ch. (CORRE-HURST (Mme L) (BASTIN (R) (DUPONT (V) (DEROBERT (L) pr.s.ch. (HADENGUE (A) (FOURNIER (E) (GUENIOT (M) (ALBAHARY (C) (LHERMITTE (F) (GRANJON (A) (HERVET (E) (LE LORIER (G) (MORIN (P) (MUSSET (R) (ROBEY (M) (THOYER-ROZAT (J) (BREGEAT (P) (SARAUX (H) (DUDET (R) (RAMADIER (J) (DEBAIN (J) (BRUMPT (L.C) pr.s.ch. (CHABAUD (A) (BARCAT (J) (BINET (J.P.) (CAUCHOIX (J) (CHATELIN (C.L) (DUBOST (Ch) (DUBOST (Cl) (FAUREL (J) (FLABEAU (F) (GERMAIN (A) (LOYGUE (J) (MERCADIER (PERROTIN (J) (ROBERT (H) (THOMERET (G) (SCHNEIDER (J)
Histologie	
Hydrologie	
Hygiène	
Maladies infectieuses	
Médecine légale	
Médecine du travail	
Neurologie	
Obstétrique	
Ophtalmologie	
Orthopédie	
Oto-rhino-laryngologie	
Parasitologie	
Pathologie chirurgicale	
Pathologie exotique	

	MM.
Pathologie expérimentale	(CROSNIER (J) HARTMANN (L) LOEPER (J) MAURICE (J) PLAS (F) RICHET (G) AUSSANNAIRE (M) BOUR (H) BOUVIER (J) BOUVRAIN (Y) BRICAIRE (H) BRISSAUD (H) BROCARD (H) BUGE (A) CASTAIGNE (P) m.conf. CATINAT (J) CONTAMIN (F) COURY (C) FREZAL (J) HOUSSET (E) LAROCHÉ (Cl) LESOBRE (R) MACREZ (C) NICK (J) PEQUIGNOT (H)m.conf. ROYER (P) WOLFROMM (R) JOSEPH (R) MANDE (R) MOZZICONACCI (P) POLONOVSKI (C) ROSSIER (A) LEVY (Melle J)pr.s.ch. BOISSIER (J) LECHAT (P) DEJOURS (P) GOUGEROT (L)m.conf. KREIS (B) FICHOT (P) DUCHE (D) DELBARRE (F) CERNEA (T) CHAPUT (Mme A)m.c.agr. GRELLET (M) CHASSAGNE (P) LAMOTTE (M) QUENU (L)
Pathologie expérimentale	
Pathologie expérimentale	
Pathologie médicale	
Pédiatrie-Puériculture	
Pharmacologie	
Physiologie	
Physique médicale	
Pneumo-phthisiologie	
Psychiatrie	
Psychiatrie infantile	
Rhumatologie	
Stomatologie	
Thérapeutique	
Urologie	

III - PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE A TITRE PERMANENT

	MM.		MM.
Clinique chirurg.	(ABOULKER (P)		(GRASSET (J)
	(AMELINE (A)	Clinique	(MAYER (M)
	(HUGUIER (J)	obstétricale	(RAVINA (J)
	(OLIVIER (C)	Clinique	(DESVIGNES (P)
	(PADOVANI (P)	ophthalmol.	(OFFRET (G)
	(POILLEUX (F)	Clinique	
Clinique médicale	(ROUX (M)	oto-rhino-	(MADURO (R)
	(VERNE (J.M.)	laryng.	
	(HAGUENEAU (J)	Clinique	
	pr.s.ch.	pédiatrique	(LAPLANE (R)
	(DOMART (A)	et puericul-	
	(PERRAULT (M)	ture	
	(RAMBERT (P)	Clinique	(BARUK (H)
	(THIEFFRY (S)	psychiatrique	
		Clinique	(KUSS (R)
		urologique	

IV - PROFESSEURS DETACHES DANS LES UNIVERSITES ETRANGERES

Bactériologie	MM. HAUDUROY (P) pr.s.ch.
Biochimie médicale	ETTORI (J) pr.à t.pers.
Pathologie chirurgicale	RUDLER (J) pr.s.ch.
Secrétaire général de la Faculté	M. LENA (J)
Secrétaires	Mme BEURLAND (H)
	Melle CHAINTREUIL (G)
	Melle HURE (A)
Conservateur, chargé de la direction de la bibliothèque	M. le Dr. HAHN (A)
Conservateurs	Melles DUMAITRE (P), GOICHON (A.M)
Bibliothécaires	Mme CONTET (J), Melles LAURENT (H), LE NOIR (G), QUIEVREUX (E)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MA FEMME

A MES PARENTS

A MES BEAUX-PARENTS

A MA BELLE-SOEUR

A MES AMIS

A Monsieur le Professeur AUBRY,

Professeur de Clinique Oto-Rhino-
laryngologique à la Faculté de
Médecine de Paris,
Oto-Rhino-Laryngologiste de l'Hôpital
Lariboisière,
Chevalier de la Légion d'Honneur.

Qui nous a fait le
grand honneur d'ac-
cepter la présidence
de notre thèse.

En témoignage de notre
respectueuse gra-
titude.

A notre Maître, le Docteur BERARD,

Oto-Rhino-Laryngologiste des Hôpitaux
de Paris,
Chef du Service Oto-rhino-laryngologique
de l'Hôpital Tenon,
Chevalier de la Légion d'Honneur.

Qui nous a inspiré le
sujet de cette thèse.

Qu'il trouve ici l'expression de notre respectueuse et profonde reconnaissance pour l'enseignement qu'il nous a dispensé et la bienveillante sympathie qu'il nous a témoignée.

A Monsieur le Professeur Cl. OLIVIER,

Professeur de Clinique Chirurgicale à
la Faculté de Médecine de Paris,
Chirurgien de l'Hôpital Tenon,
Membre de l'Académie de Chirurgie,
Croix de Guerre.

Qui fut notre Premier
Maître,

Faible témoignage de gra-
titude pour tout ce
que nous devons à la
richesse de son en-
seignement et à la
bienveillance de ses
conseils.

A Madame le Professeur Agrégé CHAPUT,
Stomatologiste de l'Hôpital Tenon.

Dont les conseils nous
furent si précieux.

Hommage respectueux.

A Monsieur le Docteur DEVOIS,

Electroradiologiste des Hôpitaux de Paris,
Chef de Service du Centre des Tumeurs de
l'Hôpital Tenon.

Qu'il trouve ici l'ex-
pression de notre
reconnaissance et
de notre respectueux
attachement.

A Monsieur le Docteur DECKER,

Electroradiologiste des Hôpitaux de Paris.

Qui nous a toujours accueilli avec amabilité et conseillé avec beaucoup de compréhension.

Hommage reconnaissant.

A Madame le Docteur CONTE,

Chef du Laboratoire du Centre Anticancéreux de l'Hôpital Tenon.

En témoignage de notre
profond respect.

A Monsieur le Docteur GANDON,

Oto-Rhino-Laryngologiste Assistant des
Hôpitaux de Paris.

Qui n'a jamais cessé de
nous manifester sa
sympathie et de nous
guider de ses conseils
éclairés.

Qu'il trouve ici l'expression
de notre profonde
gratitude.

A Monsieur le Docteur JOURDAN,

Chevalier de la Légion d'Honneur.-

A Monsieur le Docteur COCHARD,

Chevalier de la Légion d'Honneur,
Croix de Guerre.

Qu'ils trouvent ici l'hommage de notre respectueux attachement.

A Mademoiselle le Docteur COCHARD,

Son aide nous a été très précieuse pour la rédaction du chapitre Histologie.

Nous l'assurons de notre respectueuse gratitude.

A Messieurs les Docteurs HERBOLD, VERTUT,
GABOLY,

Ils nous ont beaucoup appris.

Qu'ils soient assurés de notre reconnaissance et de notre amitié.

A tous mes camarades d'études.

CONTRIBUTION A L'ETUDE DES
EPITHELIOMAS ETHMOIDO-MAXILLAIRES
CHEZ L'ENFANT

-:-

INTRODUCTION

--

Les épithéliomas du massif maxillaire supérieur chez l'enfant jusqu'à l'âge de quinze ans semblent rarissimes et redoutables. Nous avons eu l'occasion d'en observer un cas chez une fillette de huit ans dans le service de notre Maître le docteur BERARD, Oto-Rhino-Laryngologiste de l'Hôpital Tenon.

Nous avons cherché, dans ce travail, à présenter une observation complète de ce cas d'épithélioma ethmoïdo-maxillaire ; et nous y avons associé les résumés de la publication du Docteur DESPONS (Professeur à la Faculté de Médecine, Oto-Rhino-Laryngologiste de l'Hôpital des Enfants, Bordeaux), d'une part, et de la publication du Docteur INVERNIZZI (Hôpital San Gerardo Dei Tintori de Monza), d'autre part.

A partir de ces observations nous avons tenté de mettre en relief certains points communs, et, par ailleurs, d'analyser la fréquence, la symptomatologie clinique, les signes radiologiques, les divers aspects histologiques et les possibilités thérapeutiques.

En outre, le fait que le traitement peut comprendre l'utilisation des agents physiques nous a incité à rechercher quels pouvaient être les effets d'une irradiation intense sur la croissance mandibulaire et sur

l'éruption dentaire.

Nous n'avons retenu dans ce travail que les épithéliomas issus des sinus maxillaires et des cellules ethmoïdales, laissant volontairement de côté les tumeurs conjonctives; moins rares, ainsi que les autres localisations.

OBSERVATION

--:

L'enfant DHE.. Ar.., 8 ans, est adressée, début mars 1960, à notre Maître le Docteur BERARD pour une exophtalmie droite accompagnée d'obstruction nasale droite, les clichés radiographiques montrant une image suspecte au niveau du sinus maxillaire droit. La symptomatologie fonctionnelle a débuté il y a environ trois mois.

EXAMEN CLINIQUE

Cet examen retrouve :

- 1/. Une exophtalmie droite importante avec déplacement du globe oculaire en dehors et un peu en haut ; cette exophtalmie est irréductible et indolore.
- 2/. Une voussure à limites imprécises effaçant le sillon naso-génien depuis l'angle interne de l'oeil jusqu'à la fosse canine, masquant le tiers interne de l'arcade orbitaire inférieure.
Cette voussure se retrouve au palper et à la vue au niveau du vestibule ; elle est lisse, élastique, sans limites nettes.
- 3/. Une obstruction pratiquement totale de

la fosse nasale droite correspondante.

Un peu de cocaïne rétracte mal le cornet inférieur, mais permet de constater une translation en masse de la paroi externe de la fosse nasale vers la cloison.

Il n'y a pas de bourgeonnement.

Le porte-coton pénètre cependant dans l'ethmoïde et fait saigner.

Outre cette symptomatologie on note :

- l'absence d'épistaxis spontanée,
- l'absence de trismus,
- l'absence de déformation palatine,
- l'absence de troubles sensitifs,
- l'existence d'une denture normale.

La rhinoscopie postérieure est impossible à réaliser.

Le toucher rhino-pharyngien permet de s'assurer que le cavum est libre et que la partie haute de la choane droite est comblée par une masse élastique.

Aucun ganglion suspect n'est cliniquement perçu.

L'état général est excellent, l'enfant ne souffre pas.

EXAMEN RADIOGRAPHIQUE

1/. Crâne standard face et profil droit
(19-2-1960)

La paroi supérieure de l'orbite est bien visible et semble normale.

La fente sphénoïdale est bien visible.

Toutefois existe une opacité du sinus maxillaire droit et une diminution de transparence du sinus ethmoïdal. Les limites ne peuvent être précisées.

A gauche sinus maxillaire et orbite semblent normaux.

La radiographie de profil montre une selle turcique normale.

2/. Fentes sphénoïdales

Sur les clichés centrés sur la fente droite on note :

- fente sphénoïdale normale ;
- petites ailes du sphénoïde normales ;
- sinus frontal bien visible ;
- bords supéro-externe, supérieur et supéro-interne de l'orbite normaux ;
- bords inféro-externe, inférieur et inféro-interne non perçus ;
- opacité du sinus maxillaire droit ;
- défaut de transparence des cellules ethmoïdales et de la fosse nasale droites.

Sur les clichés centrés sur la fente gauche :

- toutes les parois de l'orbite sont visibles ;
- le sinus frontal est bien visible ;
- la petite aile est normale ;
- les cellules ethmoïdales et le sinus maxillaire gauche sont bien pneumatisés.

3/. Trous Optiques

Les deux trous optiques sont identiques et de forme ovulaire.

4/. Tomographies

a - Tomographies de face (23-2-1960)

1 - Tomographie à 2 cm

Opacité du sinus maxillaire droit. Plancher de l'orbite invisible. Sinus frontaux clairs. Cellules ethmoïdales douteuses, mais le cliché n'est pas pris strictement de face.

2 - Tomographie à 2,5 cm

Même image.

3 - Tomographie à 3 cm

Opacité du sinus maxillaire droit, cellules ethmoïdales plus sombres qu'à gauche.

4 - Tomographie à 3,5 cm

Le sinus maxillaire droit est toujours opaque. On commence à apercevoir le plancher de l'orbite qui, par rapport à celui du côté opposé, semble surélevé, surtout à sa partie externe. Ceci est visible aussi sur le cliché pris à 3 cm mais de façon moins nette.

5 - Tomographies à 4,5 et 6 cm

On découvre une masse ovulaire de la grosseur d'une noix soulevant le plancher de l'orbite, empiétant sur les cellules ethmoïdales. Ceci est surtout visible sur le cliché à 6 cm.

Nous avons noté sur toutes les tomographies, outre l'ombre ethmoïdo-maxillaire déjà mentionnée, l'existence d'un dénivellement des dents signifiant que le plancher sinusien est vraisemblablement intéressé par le processus tumoral. Ceci se retrouve d'ailleurs mais de

façon moins nette sur les tomographies de profil. En fait l'exploration chirurgicale a montré que le plancher était intact.

b - Tomographies de profil

1 - Tomographies à 2, 2,5 et 3 cm

Ces coupes ne montrent rien de particulier.

2 - Tomographies à 3,5 , 4 et 5 cm

On découvre une opacité postérieure et interne. On aperçoit le pôle supérieur de la tumeur représenté par un petit liseré plus opaque.

C'est la coupe à 3,5 cm qui est la plus significative en effet on délimite bien le pôle supérieur de la tumeur qui appartient à la partie postéro-interne et supérieure du sinus maxillaire dont le plafond est repoussé vers l'orbite.

On note de plus une anomalie de la position des dents. Chez l'enfant normal, en effet, les dents, sur un cliché radiographique de profil, constituent une ligne opaque horizontale. Or, dans le cas qui nous intéresse, on constate que la denture supérieure décrit une courbe concave en haut qui doit faire prévoir le refoulement de la paroi par la tumeur.

3 - Tomographies à 6 et 6,5 cm

Ces coupes se rapprochent de la partie médiane du visage et ne sont plus centrées sur la masse tumorale.

Etant donné cette symptomatologie le diagnostic de tumeur ethmoïdo-maxillaire est évident. Le type sarcomateux semble plus vrai-

Tomographie de face
à 5 cm
23.II.60

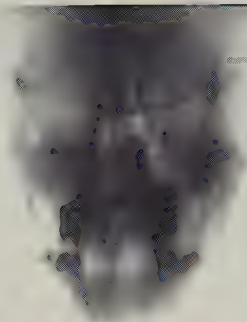
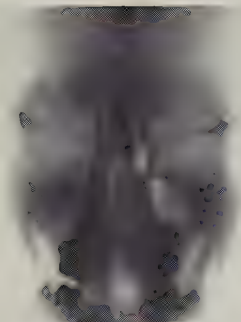
Tomographie de face
à 5,5 cm
23.II.60

Tomographie profil
à 5 cm
23.II.60

Tomographie profil
à 4 cm
23.II.60

70

!



semblable vu l'extrême rareté des épithéliomas à ce niveau et à cet âge.

BIOPSIE

Le 12 mars 1960, sous anesthésie générale :
exploration-biopsie. Op. Dr. BERARD C.R.O.:

- Incision vestibulaire qui saigne abondamment.
- Deux compresses disparaissent dans le sinus maxillaire car toute la paroi antérieure du sinus n'existe plus. Les compresses ramènent une boue rougeâtre, grumelleuse, abondante qui est recueillie pour examen histologique.
- Le doigt rencontre du côté ethmoïdal une masse plus dense sur laquelle un prélèvement est effectué ; la partie antéro-interne du plancher orbitaire et la partie antéro-inférieure de la paroi interne sont détruites et par cette brèche le doigt mobilise facilement le globe oculaire.

Examen histologique (biopsie) : Dr. CONTE
Examen n. 10.373

Les débris prélevés comprennent :

- 1 - Un lambeau de paroi sinusale normale.
- 2 - De nombreux petits bourgeons tumoraux exulcérés.

Leur structure est identique. Il s'agit d'une tumeur papillaire végétante épithéliale, les masses épithéliales étant supportées par des axes conjonctifs et hyalins plus ou moins épais.

Les formations épithéliales sont des cordons et des massifs pleins, très monomorphes, faits de cellules imbriquées les unes dans les autres, à noyaux ovalaires, réguliers, centraux. Les axes conjonctifs hyalinisés creusent irrégulièrement ces plages épithéliales.

L'ensemble réalise un aspect cylindromateux assez typique.

Conclusion : Les bourgeons tumoraux prélevés ont une structure papillaire végétante. Il s'agit d'un épithélioma à tendance cylindromateuse.

CHIRURGIE

Le 18 mars 1960, soit six jours après l'exploration, intervention : Op. Dr. BERARD.
C.R.O :

Par la même voie maxillaire : Denker.

Nettoyage facile de tout l'ethmoïde jusqu'au plafond en dedans du planum.

Spénoïde intact.

Du sinus maxillaire seule est envahie la partie haute interne et antérieure. Le plancher est intact et pourtant l'image radiologique nous paraissait inquiétante.

Régularisation des brèches osseuses spontanées.

Conservation des deux tiers externes du plancher orbitaire et presque toute la paroi interne de l'orbite.

Notons la facilité de l'ablation de ces tumeurs ethmoïdo-maxillaires par cette voie chez l'enfant. La voie paralatéronasale n'aurait pas été plus satisfaisante.

Examen histologique (pièce opératoire) :

Dr. CONTE

examen n. 10.556

La deuxième biopsie de cette tumeur montre exactement la même structure que la première biopsie.

La nature épithéliomateuse paraît indiscutable. Il s'agit d'un épithélioma cylindromateux, formé de massifs cellulaires homogènes, à petites cellules toutes semblables, et ces massifs se creusent d'axes conjonctifs hyalinisés.

La limite entre les cellules épithéliales et les axes conjonctifs est toujours nette.

En quelques points la structure de la tumeur devient papillaire végétante.

Les différents bourgeons prélevés ont tous la même architecture, certains sont encore revêtus par des lambeaux d'épithélium cylindrique cilié, du type de l'épithélium des sinus et des voies aériennes supérieures.

L'âge de l'enfant est évidemment surprenant.

SUITES OPERATOIRES

Les suites opératoires sont simples, la perte de sang a été minime au cours de l'intervention et compensée par une transfusion peropératoire.

Une semaine après l'acte chirurgical, avant même que la brèche vestibulaire soit fermée, l'enfant est confiée au Dr. DECKER pour radiothérapie. La plaie opératoire cicatrisera très facilement. L'exophtalmie a disparu.

RADIOTHERAPIE

La radiothérapie pénétrante, classique, est entreprise le 25 mars 1960. On utilise trois champs :

- 1 - Un champ antérieur droit,
limité en dedans à la ligne médiane ;
en bas à la commissure labiale, en dehors à la verticale passant par l'angle externe de l'oeil. Le rayon est oblique en dedans de 45 degrés, en haut de 25 degrés.
- 2 - Un champ latéral droit limité :
 - en bas à la commissure labiale,
 - en arrière au conduit auditif externe.Le rayon est horizontal.
- 3 - Un champ antérieur gauche, symétrique du premier champ, le rayon étant oblique en dedans de 60 degrés.

On commence à irradier le premier champ jusqu'à 1.600 R. puis le deuxième, puis le troisième jusqu'à cette même dose. On complète ensuite dans le même ordre jusqu'à 3.200 R, pour terminer à 4.000 R.

Ces doses de radiation sont des doses à la peau.

On peut calculer approximativement les doses reçues en un point quelconque de la tumeur. Nous avons choisi comme exemple la dose reçue à la partie interne des cellules ethmoïdo-maxillaires :

- le champ antérieur droit est à 2 cm environ de cette zone,
- le champ antérieur gauche à 5 cm,
- le champ latéral droit à 4 cm.

Le calcul permet de prévoir que cette région recevra approximativement :

80 p.cent de la dose peau pour le champ
antérieur droit,
50 p.cent pour le champ antérieur gauche,
60 p.cent pour le champ latéral droit.

Si nous prenons comme base de référence
1.000 R. par champ nous trouvons que la
région tumorale considérée a reçu :

$$800 + 500 + 600 = 1.900 \text{ R.}$$

Etant donné que chaque champ a reçu
4.000 R. on peut considérer que cette région
en profondeur a reçu 7.600 R. environ, ce qui
représente 180 p.cent de la dose appliquée à
la peau sur chaque champ, justifiant cette
technique des feux croisés qui permet d'ap-
porter à la tumeur une dose importante avec
un moindre risque cutané.

Cette quantité de radiation est, en effet,
considérable pour un enfant de cet âge. No-
tons que ce traitement radiothérapique a été
parfaitement bien toléré tant au point de vue
cutané qu'au point de vue général. Les diver-
ses numérations globulaires ont montré en ef-
fet :

	G.R.	G.B.	Granulocytes			Lymphocytes		Monocytes
			neut.	eos.	baso.	petits	grands	
30-3-60	4.320.000	5.000	58	8	0	11	20	3
7-4-60	4.030.000	7.500						
21-4-60	3.900.000	8.400						
4-5-60	3.910.000	12.900						
11-5-60	4.130.000	11.700	72	5		21		3
31-5-60	3.930.000	9.000						
9-6-60	4.050.000	10.800						
20-9-60	4.300.000	5.700	65	6	1	18	5	5

La surveillance clinique pendant toute cette période montre :

20-4-60 : Bon état local. Cavité nasale encombrée de croûtes. On continue le traitement radiothérapique comme prévu. Gouttes nasales à base de cortisone.

11-6-60 : Très bon état local.

30-6-60 : Après la fin du traitement radiothérapique (4.000 R. par champ), la peau est en très bon état ; pas d'adénopathie, pas de troubles fonctionnels.

20-7-60 : Examen entièrement normal.

20-9-60 : L'état est toujours satisfaisant.
Poids : 26,600 kg

20-10-60 : Il existe une rhinite croûteuse bilatérale. On donne un traitement à base de Tween 80.

12-1-61 : Bon état. N'a pas saigné du nez.
Bon état général. Fond d'oeil normal.

20-4-61 : Très bon état local. Des clichés de contrôle sont alors pratiqués.

Les tomographies du 20-4-1961 montrent :

1 - Evidement de la fosse nasale droite et des cellules ethmoïdales droites. Le cornet inférieur est visible à partir de la coupe à 3 cm.

2 - Clarté du sinus maxillaire droit. A partir de la coupe à 4,5 cm, celui-ci commu-

Tomographie à 3 cm
20.IV.61

Tomographie à 4,5 cm
20.IV.61

Radiographies
dentaires
après radio-
thérapie



nique largement avec la fosse nasale ce qui témoigne de la brèche opératoire.

3 - La paroi inférieure de l'orbite droite semble se reformer. Elle est visible mais remaniée, surtout semble-t-il dans sa partie inféro-interne (cliché à 3 cm). Sur les clichés ultérieurs (3,5, 4 et 4,5 cm) cette paroi est comparable à celle du côté opposé : même forme, même opacité.

4 - La région ethmoïdale droite est beaucoup plus claire que la gauche, ayant été curetée.

21-9-61 : état local et général satisfaisant. Les molaires supérieures droites sont tombées. La petite malade signale quelques douleurs à la première molaire gauche supérieure. On y découvre une petite carie. Conseillons soins et pas d'extraction.

Cette jeune malade est enfin revue en décembre 1961, soit 21 mois après l'intervention. A ce moment elle se porte bien et l'état local est toujours très satisfaisant.

RESUMES D'OBSERVATIONS

-:-

Afin de mettre en valeur les éléments de comparaison dont nous parlerons dans les chapitres suivants, nous résumons ici les observations d'INVERNIZZI et de DESPONS se rapportant à deux cas de cette affection chez l'enfant.

1/. Observation d'INVERNIZZI

F. SALVATORE habitant à Monza.

Il s'agit d'un enfant de 9 ans hospitalisé en juillet 1956 pour une tuméfaction de la joue gauche apparue depuis un mois.

L'examen radiographique montre une destruction des parois du sinus maxillaire gauche et du bord inférieur de l'orbite, avec invasion et destruction de la pterygoïde gauche, la partie antérieure du sphénoïde étant également intéressée par le processus.

Légère exophtalmie. Fond d'oeil normal.

Une première biopsie est pratiquée par voie nasale, l'histologie répond : "inflammation chronique aspécifique". La biopsie est alors répétée, la réponse est : "fibrome et inflammation aspécifique du stroma".

Le malade, sorti avec le diagnostic de fi-

brome, est réadmis en juin 1957 car la tuméfaction de la joue a nettement augmenté de volume et sont apparues des épistaxis récidivantes. En outre existent une exophtalmie avec ptose du globe oculaire gauche, et une masse de la grosseur d'une noix qui occupe le rhinopharynx.

L'examen radiographique montre alors que le processus a envahi toutes les parois du sinus maxillaire gauche et a effacé le bord inférieur de l'orbite, il s'est étendu plus en arrière intéressant le corps du sphénoïde et la partie apicale de la pyramide pétreuse.

Une troisième biopsie effectuée par voie trans-maxillaire gauche révèle alors l'existence d'un carcinome anaplasique épidermoïde du sinus maxillaire.

Un traitement au télécobalt est alors entrepris.

INVERNIZZI signale, dans cette publication de décembre 1959, que l'enfant revu récemment était en bon état.

2/. Observation de DESPONS

J.L... J., 14 ans.

Depuis trois semaines, sans épisode pathologique préalable, apparition d'une exophtalmie droite avec tumefaction de la région sous orbitaire effaçant le rebord orbitaire et d'un oedème de la paupière supérieure.

La radiographie montre une opacité du sinus maxillaire droit et un voile du sinus frontal. La ponction ramène du pus.

La trépanation du sinus maxillaire droit trouve une masse polypoïde dans la région du méat moyen et dans le récessus alvéolaire. Paroi supérieure : placard de tissu d'infiltration avec perte de substance du plancher orbitaire sur la partie postérieure.

Prélèvement des polypes et de la zone suspecte.

Histologie : épithélioma atypique. Polypes : tous les fragments examinés sont infiltrés de cellules néoplasiques.

Notons que cette dernière observation ne fait mention ni du traitement ni de l'évolution.

ETIOLOGIE

-:-

1/. Répartition selon l'âge

De nombreux auteurs ont noté qu'il y avait une certaine répartition des différentes néoplasies en fonction de l'âge.

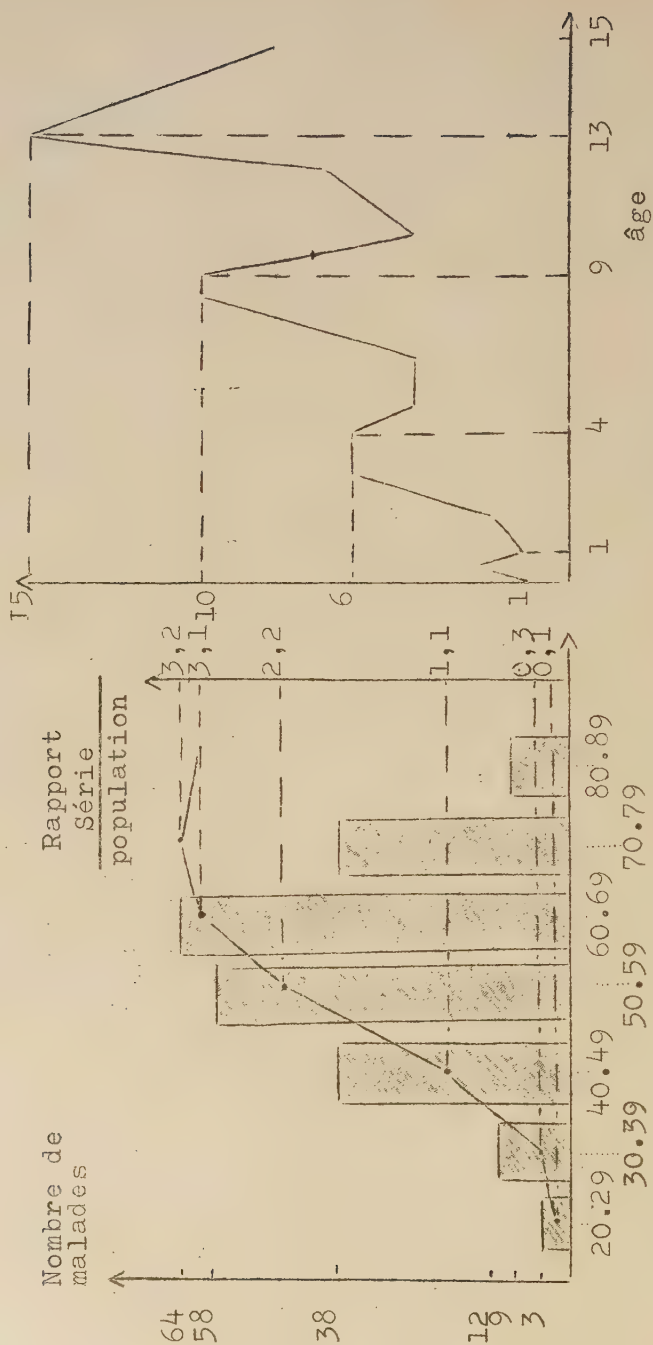
HUET et STEFANI, dans une étude portant sur les malades examinés à l'Institut Gustave Roussy, ont établi que sur 222 malades atteints d'épithéliomas du massif maxillaire supérieur, l'âge moyen était de 59 ans et que cette affection se rencontrait le plus souvent au cours de la cinquième et de la sixième décade de la vie. Un seul de leurs malades, le plus jeune était âgé de 15 ans (soit une proportion inférieure à 0,5 p.cent)

(Voir graphique 1)

De son côté AZAIS, dans une étude portant sur les néoplasies de la sphère O.R.L. chez l'enfant dans les quinze premières années de la vie, trouve trois "pics" de fréquence à l'âge de 3, 9, et 13 ans. Mais il faut noter que cette courbe est basée sur l'ensemble des néoplasies et que l'incidence des épithéliomas du massif maxillaire supérieur est très faible puisqu'il n'en rapporte que trois cas (soit 3 p.cent environ).

(Voir graphique 2)

Nombre
de cas



GRAPHIQUE N°1

GRAPHIQUE N° 2

ARLOTTA et TALAMAZZI, en 1954, ont établi une statistique extrêmement intéressante puis-que portant sur 16.000 cas de tumeurs traitées à l'Institut des Tumeurs de Milan. Fait fon-damental, ils n'ont trouvé aucun cas d'épi-thélioma ethmoïdo-maxillaire, dans la premiè-re décade de la vie.

Nous avons donné ici les chiffres qui nous ont semblé les plus significatifs. Des diffé-rents ouvrages que nous avons consultés, il ressort que les épithéliomas du massif maxil-laire supérieur, s'ils sont fréquents chez l'adulte, sont rarissimes chez l'enfant, ce-lui-ci présentant le plus souvent des lésions sarcomateuses.

2/. Répartition selon le sexe.

Selon AZAÏS les différentes statistiques du cancer en général chez le jeune montrent que les deux sexes sont également atteints. Dans la sphère O.R.L. ce même auteur trouve une prédominance du sexe masculin (60 p.cent). Ce pourcentage, d'ailleurs, varie suivant la localisation de la tumeur : alors qu'il y a une prédominance très nette du garçon pour les cancers du nez (80 p.cent) et de l'amygda-le (90 p.cent), le pourcentage est inversé pour devenir 100 p.cent en faveur du sexe féminin dans les processus néoplasiques du corps thyroïde.

Dans cette localisation particulière : ethmoïdo-maxillaire, bien que nous ne puis-sions tirer aucune conclusion, nous pouvons toutefois noter que dans quatre cas sur six il s'agit d'enfants du sexe féminin. Nous ne faisons entrer dans ces chiffres ni le cas publié par HUET et STEFANI ni celui pu-blié par DESPONS, le sexe de l'enfant n'ayant

pas été mentionné.

Les différents cas cités précédemment sont indiqués dans le tableau suivant :

	Filles	Garçons
CALVET, RIBET et AZAIS	2	1
de VICENTIS	1	-
INVERNIZZI	-	1
Observation personnelle	1	-

Ces résultats semblent être en accord avec ceux de BACLESSE et coll. qui en 1959 ont établi que chez l'adulte, si l'on s'attache au point de départ de la tumeur, le sexe féminin prédominerait dans la localisation ethmoïdo-maxillaire.

CONCLUSIONS CLINIQUES

-:-

La symptomatologie fonctionnelle qui va inquiéter l'entourage de l'enfant et motiver la consultation repose sur trois ordres de signes : oculaires, dentaires, rhinologiques.

A/. Signes oculaires :

Ceux-ci, bien que n'étant pas nécessairement les témoins de l'envahissement de l'orbite par le processus néoplasique, doivent être remarqués en ce sens que leur augmentation progressive n'est pas influencée par le traitement anti-infectieux ou anti-inflammatoire.

Ils comprennent :

- très souvent une exophtalmie avec refoulement du globe oculaire en haut et en dehors ; à laquelle peut s'associer une diminution de la perméabilité des voies lacrymales avec larmoiement.

- parfois un oedème de la paupière inférieure accompagné bien souvent d'une voussure de la joue.

B/. Signes dentaires :

Exceptionnellement ils peuvent être très évocateurs : chute spontanée des dents avec

fongosités intra-alvéolaires, tuméfaction du rebord alvéolaire avec ou sans ulcération.

Par contre, bien souvent, la symptomatologie est trompeuse : on se trouve en présence d'odontalgies dont on ne peut faire la preuve ni par l'examen clinique ni par l'examen radiologique dentaire.

Une radiographie des sinus s'impose alors.

C/. L'obstruction nasale :

est très fréquente, d'autant plus évocatrice qu'unilatérale, permanente, sans aucune rémission, nullement influencée par le traitement qui a généralement déjà été entrepris, s'accompagnant parfois de rhinorrhée purulente voire hémorragique.

A l'examen :

La rhinoscopie antérieure découvrira :

- soit la présence d'une masse polypoïde au niveau du méat moyen;
- soit le refoulement de la paroi externe de la fosse nasale vers la cloison.

La rhinoscopie postérieure est très difficile à pratiquer chez l'enfant et il nous semble préférable de faire un toucher rhinopharyngien qui nous montrera parfois l'extension de l'épithélioma vers le cavum.

On recherchera encore : petits troubles de la sensibilité dans le territoire du trijumeau, anesthésie cornéenne, déformation du rebord orbitaire inférieur, parésie des muscles moteurs de l'oeil, déformation de la voûte palatine, trismus parfois, anomalies du fond d'oeil.

LES ADENOPATHIES

- 3 -

Il nous a paru intéressant de faire, là encore, un parallèle entre l'affection de l'adulte et celle de l'enfant puisque le nombre d'observations dans le jeune âge est extrêmement restreint.

Selon la statistique de HUET et STEFANI portant sur 222 cas d'épithéliomas du massif maxillaire supérieur de l'adulte, 34 p.cent présentaient des adénopathies palpables dont 25 p.cent avec caractères néoplasiques typiques indiscutables. Ces auteurs estiment en outre que ni le sexe ni l'âge n'influent dans l'apparition des adénopathies.

Quant à leur localisation, étant donné la disposition anatomique, si nous les rencontrons, elles se trouveront homolatérales, au niveau des régions sous-maxillaire, carotidienne, beaucoup plus rarement prétragienne et génienne.

Selon LEROUX-ROBERT, ENNUYER et CALLE, dans une étude des épithéliomas de l'adulte, les adénopathies ne se rencontrent qu'en cas d'atteinte néoplasique du rebord alvéolaire, de l'infra structure et de la paroi antérieure du sinus. De semblables constatations avaient été déjà faites par HAUTANT puis par DARGENT, GIGNOUX et GAILLARD. Ces derniers

auteurs sur une statistique portant sur 41 cas d'adénopathies apparues d'emblée avant traitement ont retrouvé 38 fois une atteinte des régions citées précédemment, ce qui représente un pourcentage extrêmement élevé.

Chez l'enfant nous n'avons pas trouvé d'observations comportant la mention d'adénopathies :

- INVERNIZZI et DESPONS n'en parlent pas ;
- pour les trois observations rapportées par CALVET, RIBET et AZAÏS, dans deux il n'est pas fait mention de l'état ganglionnaire, dans la troisième ils précisent qu'il n'y a pas d'adénopathie.
- quant à notre cas, nous avons déjà signalé dans l'observation qu'il n'y avait pas d'adénopathie.

CONCLUSIONS RADIOLOGIQUES

-:-

La radiographie est un temps capital de l'examen de ces jeunes malades. Ces enfants, qui ont été déjà mis en confiance par un examen clinique aussi doux que possible et pour lequel on ne leur a pas caché l'éventuel élément désagréable, admettront très facilement la prise de clichés.

Cet examen radiographique comprendra :

I - La prise d'images en positions spéciales :

- incidence "nez-front-plaque" qui donne une vision valable des cellules ethmoïdo-frontales et du plancher du sinus maxillaire.
- incidence "nez-menton plaque" qui permet de voir distinctement les sinus maxillaires, les cellules ethmoïdales bien qu'en partie superposées, la partie inférieure et interne du plancher orbitaire.
- incidence de HIRTZ. Elle est indispensable, car elle permet d'apprécier l'état de la paroi postérieure du sinus maxillaire, de l'ethmoïde postérieur et du sinus sphénoïdal, de la région pterygo-maxillaire.
- Le cliché de profil est nécessaire pour vérifier les parois du sinus maxillaire, le plancher des fosses nasales, l'état

du cavum et du sphénoïde, l'aspect de la selle turcique.

2 - Des tomographies centrées seront systématiquement demandées comprenant :

- des coupes frontales sagittales,
- des coupes de profil,
- et même des coupes horizontales en position de Hirtz.

Elles permettront de localiser la tumeur dans les trois plans de l'espace, et d'évaluer son extension.

Nous retrouverons ici, par comparaison avec le côté opposé, des modifications :

- de la transparence et du volume des cavités sinusiennes,
- de l'architecture osseuse des parois.

Ces signes ont une importance séméiologique différente : sans doute la diminution de transparence est-elle constante au cours des néoplasies mais elle peut être le témoin d'un processus inflammatoire ou allergique.

L'augmentation de volume de la cavité sinusienne ou la destruction osseuse d'une paroi ont, par contre, une valeur diagnostique plus grande ; les lésions destructives, en particulier sont quasi constantes au cours des néoformations malignes et ne se voient, pour ainsi dire, que dans ces affections.

Une radiographie pulmonaire est faite systématiquement.

HISTOLOGIE

-:-

L'examen histologique est, lui aussi, un temps capital de l'examen et doit venir compléter les investigations nécessaires à l'établissement d'une thérapeutique valable. Il est évident qu'aucune chirurgie mutilante ne peut être entreprise sans une réponse histologique positive certaine.

Techniques.

La biopsie avec examen histologique classique, suivie dans un deuxième temps d'une intervention à visée curatrice, semble être l'examen le plus complet et le plus satisfaisant. Dans cette localisation ethmoïdo-maxillaire, il ne semble pas que cette technique apporte des risques supplémentaires en déterminant une flambée évolutive ou l'apparition de métastases.

Cet examen biopsique classique nécessite l'abord de la lésion tumorale et bien souvent sera le premier temps d'une intervention plus mutilante. Les voies d'abord sont nombreuses lorsqu'il s'agit d'une lésion évoluant à l'intérieur des cavités sinusiennes : voie de Caldwell-Luc, voie de Denker, trépanation de la paroi interne du sinus au niveau du méat inférieur, etc...

Plusieurs prélèvements seront effectués à des endroits différents. De toutes façons, une réponse histologique négative ne permet pas de conclure lorsque la symptomatologie clinique et radiologique est suspecte. Dans ces cas la biopsie doit être répétée. Nous avons vu que dans le cas publié par INVERNIZZI ce n'est qu'à la troisième biopsie qu'on a pu faire la preuve de la néoplasie.

L'autres techniques peuvent être citées mais elles offrent moins de sécurité, demandent un observateur entraîné et ne peuvent être utilisées couramment.

La biopsie extemporanée est, sans nul doute, un examen satisfaisant pour l'esprit car permettant en un seul temps diagnostic de certitude et traitement. Mais en pratique l'examen à l'ultropack est très délicat et bien souvent ne permet pas à l'histologiste de conclure, celui-ci demande alors pour fournir une réponse certaine l'utilisation des techniques anatomo-pathologiques classiques.

Selon certains auteurs l'examen cytologique du liquide de ponction du sinus serait intéressant. La lecture des frottis, traités selon la méthode de PAPANICOLAOU, permettrait un diagnostic précoce des lésions néoplasiques. En fait, l'interprétation des résultats de cet examen doit être extrêmement prudente, car il existe de fausses positivités notamment au cours des affections chroniques du nez et des sinus. De plus, en aucun cas, cette étude cytologique ne peut remplacer actuellement l'examen histologique qui doit être systématique.

Résultats.

La lecture des coupes est extrêmement délicate car un processus inflammatoire concomitant est quasi constant au cours de ces affections. En outre il arrive que la prise biopsique soit faite dans un tissu nécrosé ou non envahi, ce qui explique certaines réponses histologiques négatives.

Parmi les huit observations d'épithélioma de la région ethmoïdo-maxillaire chez l'enfant que nous avons pu rassembler,

- deux observations ne sont pas accompagnées d'examen histologique (HUET et STEFANI - de VICENTIIS).

- les six autres concernent :

1). quatre fois des carcinomes épidermoïdes:

- épithélioma spino-cellulaire,
- épithélioma malpighien intermédiaire,
- épithélioma pavimenteux papillaire non kératosique
(cas de CALVET, RIBET et AZAÏS)
- carcinome anaplasique épidermoïde
(INVERNIZZI)

2). une fois un épithélioma atypique dont l'origine épidermoïde ou glandulaire n'est pas précisée (DESPONS).

3). une fois un épithélioma à évolution cylindromateuse (cas personnel).

Notons qu'aucune description histologique détaillée n'accompagne les observations de la littérature.

Dans notre cas aucune hésitation diagnostique entre l'épithélioma et un sarcome n'est permise bien que cette dernière variété his-

topathologique soit habituelle, du moins chez l'enfant, dans les tumeurs malignes de cette région ethmoïdo-maxillaire. Si nous reprenons les termes des compte-rendus histologiques de notre observation nous constatons, en effet, que :

- la structure de la tumeur est papillaire végétante,
- les masses tumorales sont soutenues par des axes conjonctifs et hyalins plus ou moins épais ;
- les cellules sont très monomorphes,
- leurs noyaux sont ovalaires, centraux, réguliers ;
- la limite entre les cellules épithéliales et les axes conjonctifs est toujours nette.

Deux remarques peuvent être faites à propos de notre cas :

1/. La tendance cylindromateuse de cet épithélioma le rapproche des épithéliomas et des cylindromes observés parmi les tumeurs malignes ethmoïdo-maxillaires de l'adulte.

2/. Il existe au niveau des voies aériennes supérieures des "épithéliomas fuso-cellulaires" qui apparaîtraient parfois après une irradiation, une cautérisation, une application de neige carbonique, mais aussi parfois spontanément. A côté des massifs carcinomateux indiscutables l'examen histologique retrouve des amas cellulaires fusiformes, proliférations que l'on tendrait actuellement à rattacher à une origine épithéliale. Dans ces cas l'examen rapide ou fragmentaire pourrait conduire au diagnostic de sarcome.

Il est donc intéressant de connaître l'exis-

tence d'épithéliomas ethmoïdo-maxillaires authentiques chez l'enfant, et de ne pas se contenter de l'examen d'une seule coupe ou d'un seul fragment de tumeur avant de poser un diagnostic histologique. /

CONCLUSIONS THERAPEUTIQUES

-:-

Devant de telles néoplasies, le praticien a à sa disposition plusieurs armes thérapeutiques : la roentgenthérapie conventionnelle ou à haute énergie utilisée seule, la chirurgie associée au radium, la chirurgie associée à la roentgenthérapie.

Les indications thérapeutiques seront basées sur : le type histologique de la tumeur, la localisation et le degré d'extension du processus néoplasique, la présence éventuelle d'adénopathies.

Histopathologie de la tumeur :

Théoriquement l'histopathologie de la tumeur doit orienter la thérapeutique, les différents types néoplasiques n'ayant pas la même sensibilité aux radiations. Il est classique de dire :

que les épithéliomas peu différenciés et à plus forte raison indifférenciés sont radiosensibles, ce qui permettrait une thérapeutique efficace par les agents physiques seuls ;

que les épithéliomas glandulaires, par contre, répondent très faiblement à un traitement par radiations ; dans ces cas le traitement chirurgical semble donc nécessaire et il est logique de conclure qu'il y a là une contre-

indication à l'utilisation isolée de la roentgenthérapie ;

quant aux épithéliomas épidermoïdes, ils semblent eux être justiciables aussi bien de la radiothérapie que de la chirurgie.

Localisation et extension :

Lorsque la lésion est localisée à une cavité sinusienne maxillaire il semble que la chirurgie associée à la roentgenthérapie soit le traitement préconisé par de nombreux auteurs.

Pour la région ethmoïdo-maxillaire HUET et STEFANI, chez l'adulte, conseillent l'association chirurgie et radium intra-cavitaire. Ceci ne semble pas réalisable chez l'enfant car les cavités sinusiennes sont trop petites d'où le risque d'irradiation trop forte de l'os et radio-nécrose.

Lorsque l'extension est très importante (T4 de la classification proposée par l'Union Internationale contre le Cancer) il semble qu'en dehors d'une intervention exploratrice permettant la biopsie et un drainage de la tumeur, la chirurgie est inutile et que seules les radiations à visée palliative sont utilisables.

La cobaltothérapie permettra peut être d'envisager un pronostic moins redoutable mais nous manquons d'observations pour avoir une opinion.

Adénopathies

Bien que dans les observations que nous avons lues il n'ait pas été question d'adénopathies cliniquement perceptibles, il exis-

te cependant là un problème : doit-on faire un curage ganglionnaire ou une irradiation systématique ?

Si l'on admet une certaine analogie avec l'affection de l'adulte, l'expectative armée semble la meilleure attitude. Ceci nécessite la surveillance stricte de ces enfants.

EFFETS DES RADIATIONS SUR LA MANDIBULE ET LES DENTS

-:-

Il nous a semblé intéressant de consacrer un chapitre à l'influence des radiations sur la croissance de la mandibule et des dents et de considérer les différentes complications consécutives à une irradiation intense.

Le cartilage condylien semble être le centre le plus important pour la croissance de la mandibule, ce qui permet d'expliquer une certaine indépendance de croissance entre le maxillaire supérieur et la mandibule et leurs différentes réactions au cours des divers états pathologiques.

Selon WEINMANN et SICHER ce cartilage n'est pas comparable au cartilage articulaire des os longs, ou au cartilage de conjugaison, car il est recouvert d'une épaisse couche de tissu conjonctif dense. Cela lui permet d'effectuer non seulement un épaississement interstitiel comme les cartilages articulaires et épiphysaires, mais aussi un accroissement par apposition.

La prolifération cartilagineuse et son remplacement graduel par du tissu osseux entraînent la croissance de la branche montante et l'augmentation de la taille de la mandibule. Notons de suite que cette croissance n'intéresse pas le corps de la mandibule et que ce

que nous venons de nommer "taille" correspond à la longueur d'une ligne fictive tirée du menton au condyle. De plus ce processus ne détermine pas la largeur de la branche montante elle-même.

Une croissance par apposition le long du bord postérieur de la branche montante ainsi qu'une résorption le long du bord antérieur et de l'apophyse coronóide ajustent la largeur de la branche montante à la longueur du corps et limitent l'espace alvéolaire.

Quant à la hauteur du corps de la mandibule, elle n'augmente, pour ainsi dire, que par apposition de tissu osseux au niveau du bord alvéolaire, l'apposition au niveau du bord inférieur étant négligeable.

La présence des dents en nombre et en relation normaux ne semble pas nécessaire à la croissance de la mandibule. L'indépendance entre la croissance des dents et celle de la mandibule paraît, en effet, prouvée par les cas d'anodontie qui possèdent cependant des mâchoires de taille normale. Toutefois le développement du processus alvéolaire proprement dit est déterminé par la présence des dents, il ne se développera pas si une ou plusieurs dents manquent et disparaître même si des dents sont tombées.

Par contre, le développement du squelette facial sur l'éruption dentaire semble capital. Selon ces mêmes auteurs :

- l'espace nécessaire à l'éruption successive des dents postérieures est déterminé par la croissance dans un axe antéro-postérieur du maxillaire et de la mandibule.

- La croissance de ces os en hauteur, déterminée par la croissance verticale de la branche montante de la mandibule, est indispensable pour la possibilité d'éruption verticale des dents.
- Cette croissance osseuse est un élément déterminant de l'éruption.

Outre les complications cutanées, à type de radiodermie et les complications muqueuses, sécheresse de la bouche, du pharynx, rhinite croûteuse, il semble qu'il existe à la suite d'irradiations du massif maxillaire supérieur chez l'enfant la survenue d'états pathologiques en rapport avec la croissance osseuse et dentaire.

L'utilisation, dans le traitement des néoplasies, des agents physiques (rayons X, Radium) fait toujours craindre l'apparition d'une ostéo-radio-nécrose. WINDMEYER en distingue deux formes. Parfois il s'agit d'une forme aiguë, précoce, avec symptômes inflammatoires et infectieux. Dans d'autres cas à la suite d'une irradiation massive, l'os reste quiescent pendant des mois voire des années jusqu'à ce qu'un traumatisme telle une extraction dentaire fasse apparaître la symptomatologie. Il convient de souligner à ce sujet que la mandibule est plus souvent atteinte que le maxillaire supérieur. Ceci entraîne les considérations classiques :

- avulsion de toutes les dents même saines comprises dans le champ d'irradiation avant d'entreprendre le traitement, selon certains auteurs. Toutefois, ainsi que le font remarquer HUET et STEFANI, l'utilisation des radiations à haute énergie permettra peut-être d'être plus conservateur.
- Toutefois chez l'enfant le fait d'être con-

servateur semble l'attitude la plus raisonnable.

- Avulsion de toutes les dents en état défectueux aussi bien au niveau du maxillaire supérieur que de la mandibule.
- Le traitement physique ne sera entrepris qu'après cicatrisation complète des alvéoles désaffectées.
- Application du traitement physique bouche ouverte de façon à ne pas irradier le corps mandibulaire.
- Il conviendra d'informer l'entourage de l'enfant des risques que comporte toute tentative traumatisante au niveau des dents après le traitement. Il est souhaitable en outre de faire suivre l'enfant par un stomatologiste au courant de son histoire pathologique.

Lors de l'irradiation des néoplasies du massif maxillaire supérieur le corps mandibulaire n'est généralement pas touché par le faisceau, la limite inférieure du champ passant entre les arcades dentaires. Mais le faisceau de rayons X touche toujours l'articulation temporo-maxillaire et étant donné le rôle physiologique de cette articulation, des anomalies de croissance de la mandibule peuvent se rencontrer. DECHAUME et CAUHEPE ont d'ailleurs noté que les rayons X ou les rayons de radium appliqués dans la région massétérinne risquent d'entraîner une atrophie de la branche montante de la mandibule déterminant progressivement une laterognathie.

De plus, l'influence de l'irradiation des mâchoires, chez l'enfant, se manifeste selon STAFNE et BOWING par l'arrêt du développement des dents. Ces auteurs ont constaté, à la suite d'examen cliniques et radiologiques que

les dents partiellement formées restaient souvent définitivement 'rabougries'. L'importance des dégâts est fonction de plusieurs paramètres : intensité du rayonnement, durée de l'irradiation, longueur des intervalles entre les différentes expositions, susceptibilité personnelle du malade.

LEIST, expérimentalement, a montré qu'à la suite de doses importantes de rayonnement il existait une interruption de la formation de dentine et une dégénérescence des odontoblastes. La dentine était anormalement fine et des entailles se trouvaient à la surface de la pulpe. Au-dessus on trouvait une couche assez épaisse de prédentine. Une couche d'odontoblastes dégénérés se trouvait souvent entre les deux. Il n'y avait aucune anomalie de l'émail ce qui correspond au fait que les structures mésenchymateuses sont plus radio-sensibles que les épithélium.

Au point de vue clinique ce même auteur a publié six cas d'enfants présentant des anomalies dentaires à la suite d'une irradiation massive pendant leur vie in utéro, les mères ayant présenté, pendant la grossesse, des affections pelviennes ayant nécessité un traitement par agents physiques.

Il semble donc bien établi que l'irradiation des régions maxillaires chez l'enfant risque d'entraîner non seulement des troubles de la croissance mandibulaire mais aussi des troubles de l'éruption dentaire.

Dans le cas de notre petite malade les clichés radiographiques des dents montrent une image curieuse qui est surtout visible sur les clichés centrés sur les incisives. Alors que les dents inférieures qui n'ont pas été

irradiées semblent normales, les dents supérieures, par contre, présentent une obturation complète de l'orifice de la cavité pulpaire.

Il sera donc intéressant de suivre l'enfant quant à l'évolution de ses dents tant au point de vue clinique que radiologique, canines, prémolaires et molaires définitives n'étant pas encore sorties.

CONCLUSIONS

-:-

Les épithéliomas du massif maxillaire sont très rares chez l'enfant. Pour HUET et STEFANI ils sont en proportion inférieure à 0,5 p.cent de l'ensemble des épithéliomas du massif maxillaire supérieur ; pour AZAIS ils représentent environ 3 p.cent des néoplasies de la sphère O.R.L. chez l'enfant.

On ne peut affirmer qu'il y ait une prédominance selon le sexe, en effet le nombre d'observations que nous avons pu recueillir est insuffisant pour faire une statistique valable ; notons cependant que quatre fois sur six il s'agissait d'enfants du sexe féminin.

Au point de vue clinique trois ensembles de signes attireront l'attention :

- les signes oculaires : avant tout une exophtalmie progressive pour laquelle on ne retrouve aucune cause ophtalmologique, un oedème de la paupière inférieure accompagné souvent d'une voussure de la joue.

- les signes dentaires : parfois évocateurs d'une néoplasie sous-jacente, parfois réduits à une simple odontalgie qui ne fait pas sa preuve.

- L'obstruction nasale progressive est très fréquente et le fait qu'elle soit permanente, parfois associée à des épistaxis, est hautement suspect.

Cette symptomatologie fonctionnelle doit faire rechercher des signes physiques, discrets :

- la rhinoscopie antérieure montre le plus souvent un refoulement de la paroi externe de la fosse nasale vers la cloison.

- Le toucher rhino-pharyngien est préférable à la rhinoscopie postérieure difficile à réaliser chez l'enfant.

- On recherchera en outre : une anesthésie cornéenne, des troubles de la sensibilité dans le territoire du trijumeau, une déformation palatine, des modifications du fond d'oeil. Quant aux adénopathies nous n'avons jamais trouvé d'observation mentionnant leur existence.

La radiologie est un temps fondamental d'examen. Il est nécessaire d'utiliser les incidences classiques : "nez-front plaque", "nez-menton plaque", "Hirtz", "profil" ; on y associera systématiquement des tomographies dans les trois axes de l'espace. On retrouvera outre une diminution de transparence, l'atteinte des cavités osseuses, ce qui est un signe fondamental.

L'histologie est, elle aussi, un temps capital de l'examen. La lecture des coupes est le plus souvent très difficile et il est parfois nécessaire de faire plusieurs biopsies. Cet examen permettra d'apporter une certitude sans laquelle aucune intervention mutilante ne peut être entreprise.

La thérapeutique est délicate.

Devront entrer dans les éléments d'appréciations : l'histopathologie de la tumeur, sa localisation, son extension.

L'irradiation de ces tumeurs risque d'entraîner des troubles de la croissance mandibulaire (latérogathie, par exemple) et des troubles de l'éruption dentaire, la croissance de la mandibule étant un élément déterminant de l'éruption.

-:-

Vu :

Le Président :

Signé : M. AUBRY

Vu :

Le Doyen :

Signé : L. BINET

Vu et Permis d'Imprimer :

Le Recteur de l'Académie de Paris :

Signé : J. ROCHE

BIBLIOGRAPHIE

-:-

- ARLOTTA (P.) et TALAMAZZI (F.)
Riv. It. di Stomatologia, 5, 539, 1954
- AUBRY (M.) et FREYDEL (C.)
Chirurgie de la face et de la région
maxillo-faciale.
Masson et Cie, éditeur, Paris, 1952
- AUBRY (M.) et LEMARIEY (A.)
Précis d'O.R.L.
Masson et Cie, éditeur, 1949
- AZAÏS (A.)
Le cancer chez le jeune au-dessous de
15 ans en O.R.L.
Thèse Médecine, Toulouse, 1953
- BOUCHET (M.) et DULAC (G.)
Exploration radiologique des sinus de
la face et des fosses nasales.
Encyclopédie médico-chirurgicale.
O.R.L. Paris, 20.422 - 1-12
- BOUCHET (M.), DULAC (G.) et PAILLER (R.)
De l'intérêt de la tomographie systé-
matique dans l'exploration radiogra-
phique des sinus de la face.
Annales d'Oto-Laryngologie, 71-837-
838, 1954

- CALVET (J.), RIBET (A.) et AZAÏS (A.)
Le cancer chez le jeune de zéro à
quinze ans en O.R.L.
Journal français d'O.R.L., 2-292-331,
1953
- CAUHEPE Jean
Encyclopédie Médico-Chirurgicale
Stomatologie Paris 23475 p.9-10.
Pathogénie et étiologie des anomalies
dento faciales.
- CERNEA et BATAILLE
Les nécroses des maxillaires et les
lésions dentaires secondaires au trai-
tement par les rayons X ou le radium.
Actualités odonto-stomatologiques
I-105-130, 1947.
- COOPER (R.A.F.)
Tumours of the maxillary antrum.
Surgical aspects.
Indian Journal of Otolaryngology,
12/1, Egmore, March 1960
- DARGENT (M.)
Les adénopathies dans l'épithélioma
du sinus maxillaire.
Presse Médicale 14-211-212, 1944
- DARGENT (M.), PAPILLON (J.) et GAILLARD (J.)
L'incidence de Hirtz dans l'étude des
tumeurs malignes du sinus maxillaire.
Journal de radiologie et d'électrolo-
gie 30-573-574, 1949
- DESPONS (J.)
Les tumeurs malignes bucco-pharyngées
chez l'enfant.
Revue Médicale de France M.G. n°10,
Paris 1959

DE VICENTIIS (L.) cité par HUET et STEFANI

FAVRE (M.) et HUGUENIN (R.)

Malformations tumorales et tumeurs
chez l'enfant.

Masson et Cie, éditeur, Paris, 1954

FITZ-HUGH (G.S.), MOON (C.N.) et LUFTON (C.H.)

Cytological smear technic in the dia-
gnosis of carcinoma of the maxillary
sinus.

Laryngoscope, 60, 376-387, 1950

GHOSH (K.K.)

Tumours of paranasal sinuses.

Indian journal of otolaryngology,
12/1, Egmore, March 1960

HOLVEY (E.H.) and ROSENTHAL (L.)

Tomography in region of maxillary
sinuses.

Radiology, 42, 458-465, 1944

HUET (P.C.) et STEFANI (S.)

Les cancers du massif maxillaire su-
périeur. Etude anatomo-clinique et
thérapeutique.

Masson et Cie, éditeur, Paris, 1960

INVERNIZZI (M.)

Rilievi clinico-statistici sulle neo-
plasie infantili e presentazione di un
caso di carcinoma del seno mascellare.
Minerva otorinolaringologica, 9/12,
Torino, dicembre 1959

JACOD (M.)

Formes chirurgicales des épithéliomas
ethmoïdo-maxillaires. Leur traitement
par l'association roentgenthérapie-
chirurgie.

Journal français d'O.R.L. 3, 439-450, 1954

LEMAITRE (Y.)

Etude anatomo clinique des tumeurs dites cylindromes. Evolution cylindromateuse de certains processus tumoraux.

Thèse Paris 1936, Vigot frères éditeurs.

LEMAITRE (F.) et KLOTZ (P.L.)

Tumeurs malignes du maxillaire supérieur et des sinus.

Encyclopédie médico-chirurgicale
O.R.L., Paris, 20.450, 1-15, 1951

LEMARIEY (A.)

O.R.L. infantile.

Masson et Cie, éditeur, Paris, 1956

LEMOYNE (J.) et FLEURY (P.)

Vascularisation et innervation des fosses nasales.

Encyclopédie médico-chirurgicale,
O.R.L., Paris, 20.265, 1-7, 1956

LEROUX-ROBERT (J.), ENNUYER (A.) et CALLE (R.)

Cancers du massif ethmoïdo-maxillaire. Classification anatomo-clinique. Modes de traitements chirurgicaux. Résultats. Annales d'O.R.L. 68, 617-688, 1951

MADURO (R.) et HOFMANN-SAGUEZ (R.)

Diagnostic des obstructions nasales. Encyclopédie médico-chirurgicale, O.R.L. Paris, 20.228, 1-9, 1951

MARANES (F.)

Tratamiento de los tumores malignos de fosas nasales y senos paranasales. Acta otorrinolaringologica española, 11/5, Madrid, Enero-Febrero-Marzo 1960.

MASSON (P.)

Tumeurs humaines.

Maloine Editeur, Paris, 1956

MOUNIER-KUHN (P.)

Epithélioma ethmoïdo-maxillaire chez
une fillette de 13 ans.

Annales d'O.R.L., 4-5-6, 87, 1944

MERCIER (A.), JEZEGABEL (C.) et CARRAT (E.)

Les exophtalmies de cause naso-
sinusienne.

Gazette Médicale de France, Paris,
tome 68, 10 décembre 1961, 2847-2859

POCH-VINALS (R.)

Tumores malignos de la region etmoido-
maxilar.

Editorial Paz Montalvo, Madrid, 1959

PORTMANN (G.)

Oto-Rhino-Laryngologie.

Doin et Cie éditeur, Paris, 1960

ROUSSY (G.), LEROUX (R.) et OBERLING (Ch.)

Précis d'anatomie pathologique.

Masson et Cie éditeur, Paris, 1950

ROUVIERE (H.)

Anatomie humaine descriptive et topo-
graphique.

Masson et Cie éditeur, Paris, 1954

SHANTA (V.) et KRISHNAMURTHI (S.)

Malignant tumors in the maxillo-
ethmoidal air sinuses.

Indian journal of otolaryngology,
12/1, Egmore, March 1960

THOMA (K.)

Oral pathology. Third édition.

The C.V.Mosby Company, St.Louis, 1950

WEINMANN (J.P.) and SICHER (H.)

Bone and bones. Fundamentals of bone
biology.

The C.V. Mosby Company, St Louis,
1947.

